

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

1ª Edição

Organizadores

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

1ª Edição

Organizadores

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior



Editora Omnis Scientia
DERMATOLOGIA ALÉM DA ESTÉTICA
Volume 1

1ª Edição

Triunfo- PE

2021

**Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(eDOC BRASIL, Belo Horizonte/MG)**

D435 Dermatologia além da estética [livro eletrônico] / Organizadores Gabriela Teixeira Lima, Hellen Kristina Magalhães Brito, Silvano Araújo Ferreira Júnior. – Triunfo, PE: Omnis Scientia, 2021. 50 p. : il.

Formato: PDF

Requisitos de sistema: Adobe Digital Editions

Modo e acesso: World Wide Web

Inclui bibliografia

ISBN 978-65-88958-09-4

DOI 10.47094/978-65-88958-09-4

1. Dermatologia. 2. Pele – Doenças – Tratamento. I. Lima, Gabriela Teixeira. II. Brito, Hellen Kristina Magalhães. III. Ferreira Júnior, Silvano Araújo.

CDD 616.5

Elaborado por Maurício Amormino Júnior – CRB6/2422

Editora Omnis Scientia

Triunfo – Pernambuco – Brasil

Telefone: +55 (87) 99656-3565

editoraomnisscientia.com.br

contato@editoraomnisscientia.com.br



Editor-Chefe

Me. Daniel Luís Viana Cruz

Organizadores

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior

Conselho Editorial

Dra. Pauliana Valéria Machado Galvão

Dr. Wendel José Teles Pontes

Dr. Walter Santos Evangelista Júnior

Dr. Cássio Brancaleone

Dr. Plínio Pereira Gomes Júnior

Editores de Área - Ciências da Saúde

Dra. Camyla Rocha de Carvalho Guedine

Dr. Leandro dos Santos

Dr. Hugo Barbosa do Nascimento

Dra. Pauliana Valéria Machado Galvão

Assistentes Editoriais

Thialla Larangeira Amorim

Andrea Telino Gomes

Imagem de Capa

Freepik

Edição de Arte

Leandro José Dionísio

Revisão

Os autores



**Este trabalho está licenciado com uma Licença Creative Commons – Atribuição-
NãoComercial-SemDerivações 4.0 Internacional.**

**O conteúdo abordado nos artigos, seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de
responsabilidade exclusiva dos autores.**

SUMÁRIO

CAPÍTULO 1.....11

A RARA SÍNDROME DE GRISCELLI, UMA BREVE REVISÃO LITERÁRIA

Hellen Kristina Magalhães Brito

Raquel Cambraia Gomes de Melo

Yngrid Marques de Sousa

Gabriela Teixeira Lima

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

Caroline Dias Simões

Victor Santana Correia Scalabrini

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/11-18

CAPÍTULO 2.....19

SÍNDROME DOS CABELOS IMPENTEÁVEIS: MENIFESTAÇÃO CLÍNICA, FISIOPATOLOGIA E DIAGNÓSTICO DESSA RARA PATOLOGIA

Dyovana Rislley César Almeida

Giovana Junior Pires

Michelle Lorrane Bezerra Hipólito

Gabriela Teixeira Lima

Caroline Dias Simões

Victor Santana Correia Scalabrini

Bruna Campos Couto

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/19-25

CAPÍTULO 3.....26

SÍNDROME DE SJÖGREN-LARSSON: FATORES GENÉTICOS, SINTOMAS E TRATAMENTO

Marina Rocha Arêdes

Eduardo Henrique Antunes Mann

Tháisa Munique Ferreira Costa de Oliveira

Gabriela Teixeira Lima

Maritha Araújo Prates

Danillo Bonifácio Faleiro Braga

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/26-32

CAPÍTULO 4.....33

OXIGENOTERAPIA HIPERBÁRICA COMO ADJUVANTE NO TRATAMENTO DE FERIDAS

Maria Eugênia Costa Casagrande

Nicole Assis Valadares Tavares

Denise Abud de Castro

Gabriela Teixeira Lima

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

Maritha Araújo Prates

Danillo Bonifácio Faleiro Braga

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/33-37

CAPÍTULO 5.....38

COMO CONDUZIR O PRIMEIRO ATENDIMENTO AOS PACIENTES VÍTIMAS DE QUEIMADURAS: UMA BREVE REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Letícia Aparecida da Silva

Gabriela Teixeira Lima

Danillo Bonifácio Faleiro Braga

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho

Maritha Araújo Prates

Rhuan de Santana Fernandes

Luiza Helena Santos Giorni

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/38-42

CAPÍTULO 6.....43

A RARA ASSOCIAÇÃO ENTRE ESCLERITE AGUDA E PORFIRIA CUTÂNEA TARDIA, UMA BREVE DESCRIÇÃO

Gabriela Teixeira Lima

Victor Ferreira Schuwartz Tannus

Rhuan de Santana Fernandes

Hellen Kristina Magalhães Brito

Victor Santana Correia Scalabrini

Rebecca Martins de Sousa Oliveira

DOI: 10.47094/978-65-88958-09-4/43-49

PREFÁCIO

A obra intitulada “Dermatologia Além da Estética” apresenta um conjunto de cinco capítulos com temáticas diversas que visam abordar sobre assuntos essenciais e para a formação e atuação de profissionais na área dermatológica.

Essa coletânea apresenta um amplo espectro de abordagem, tratando de temas que vão desde o cotidiano do profissional atuante na área da saúde, até assuntos raros e pouco difundidos na medicina. O livro tem potencial de estimular a construção de saberes voltado para a área da dermatologia e, com ele, almejamos contribuir positivamente através da disseminação de conhecimento.

Agradecemos aos autores que contribuíram para a construção dessa obra por todo esforço e dedicação ofertados. Esperamos que este livro possa colaborar para a discussão e entendimento de temas relevantes na área dermatológica, orientando estudantes, docentes, gestores e pesquisadores a reflexão sobre a importância dos assuntos aqui abordados.

Ademais, vale ainda ressaltar a parceria entre a Liga Acadêmica de Dermatologia do Centro Universitário Atenas (campus Paracatu, Minas Gerais) na produção do conteúdo que compõe esse livro. Os membros ligantes se empenharam para oferecer um material de estudo com qualidade para que essa obra se tornasse fonte de busca e pesquisa para os temas aqui tratados.

Gabriela Teixeira Lima

Hellen Kristina Magalhães Brito

Silvano Araújo Ferreira Júnior

CAPÍTULO 1

A RARA SÍNDROME DE GRISCELLI, UMA BREVE REVISÃO LITERÁRIA

Hellen Kristina Magalhães Brito¹

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2789971H6>

Raquel Cambraia Gomes de Melo²

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<https://orcid.org/0000-0002-9944-7202>

Yngrid Marques de Sousa³

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K9593620A9>

Gabriela Teixeira Lima⁴

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K2522168U1>

Laura Caroline Gonzaga de Carvalho⁵

Instituto Hospital de Base do Distrito Federal (IHBDF), Brasília, Distrito Federal.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8130363H1>

Caroline Dias Simões⁶

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K8467490H6>

Victor Santana Correia Scalabrini⁷

Centro Universitário Atenas (UniAtenas), Paracatu, Minas Gerais.

<http://lattes.cnpq.br/3710949660553239>

RESUMO: A Síndrome de Griscelli foi descrita pela primeira vez em 1978 e, desde então, pouco

mais de 60 casos foram descritos na literatura, sendo a maioria lactantes e escolares. Representa uma alteração no transporte de melanosomas (corpúsculos intracelulares que armazenam melanina) com a presença de grandes grupos de grânulos de pigmento na haste capilar, resultando em uma cor cinza prateada, simultaneamente com graus variáveis de imunodeficiência e alta mortalidade. A Síndrome de Griscelli foi classificada em três subtipos: Tipo 1 manifesta-se com hipomelanose e déficit neurológico primário. Provocada por mutação no gene MYO5A, caracteriza-se por cabelos grisalhos, atraso psicomotor grave e sério comprometimento neurológico primário, como desenvolvimento tardio e retardo mental. A Tipo 2 é provocada por mutação no gene RAB27A, manifestada com hipomelanose e deterioração imunológica grave, provocando suscetibilidade para infecções repetidas que resulta em uma condição de alta mortalidade, conhecida como síndrome hemofagocítica. A Tipo 3 apresenta apenas manifestações cutâneas, limitada a defeitos de hipopigmentação. O diagnóstico é realizado por meio dos sinais clínicos, achados microscópicos e evidências laboratoriais, como neutropenia, trombocitopenia, anemia recorrente ao aumento dos níveis de triglicérides e hipogamaglobulinemia. Além disso, a camada córnea contém pouca melanina, sugerindo um defeito de transporte da melanina para os queratinócitos. Possui um prognóstico severo e o tratamento varia de acordo com o tipo da condição, que é determinante na evolução do paciente.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome de Griscelli. Albinismo Parcial. Síndrome Hemofagocítica.

RARE GRISCELLI SYNDROME: A BRIEF LITERARY REVIEW

ABSTRACT: Griscelli's Syndrome was first described in 1978 and since then, just over 60 cases have been described in the literature, most of them lactating and schoolchildren. It represents a change in the transport of melanosomes (intracellular corpuscles that store melanin) with the presence of large groups of pigment granules in the hair shaft, resulting in a silvery gray color, simultaneously with varying degrees of immunodeficiency and high mortality. Griscelli's syndrome was classified into three subtypes: Type 1 manifests itself with hypomelanosis and primary neurological deficit. Caused by a mutation in the MYO5A gene, it is characterized by gray hair, severe psychomotor retardation and serious primary neurological impairment, such as late development and mental retardation. Type 2 is caused by a mutation in the RAB27A gene, manifested with hypomelanosis and severe immunological deterioration, causing susceptibility to repeated infections that results in a high mortality condition, known as hemophagocytic syndrome. Type 3 presents only skin manifestations, limited to hypopigmentation defects. The diagnosis is made through clinical signs, microscopic findings and laboratory evidence, such as neutropenia, thrombocytopenia, anemia recurrent to increased levels of triglycerides and hypogammaglobulinemia. In addition, the corneal layer contains little melanin, suggesting a defect in the transport of melanin to keratinocytes. It has a severe prognosis and treatment varies according to the type of condition, which is decisive in the evolution of the patient.

KEY-WORDS: Griscelli Syndrome. Partial Albinism. Hemophagocytic Syndrome.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Griscelli foi descrita pela primeira vez em 1978, na França, por Claude Griscelli e Michel Prunieras. No momento, foi relatado o caso de duas meninas que nasceram com o cabelo grisalho, exibiam bastantes episódios de febre, hepatoesplenomegalia e pancitopenia. Desde então, pouco mais de 60 casos foram descritos na literatura, a maioria lactantes e escolares, sobretudo em população turca e mediterrânea. A maior parte dos casos envolviam irmãos e/ou pais consanguíneos, propondo uma resposta autossômica recessiva. O objetivo deste estudo visa revisar sobre a Síndrome de Griscelli, a fim de proporcionar conhecimento para aumentar a sobrevida dos pacientes portadores dessa rara síndrome.

2. METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado nas bases de dados PubMed, LILACS e SciELO utilizando-se os descritores “síndrome de griscelli”, “albinismo parcial” e “síndrome hemofagocítica”. Foram incluídos artigos de revisão, estudos observacionais e relatos de casos, publicados de 2003 a 2019, em língua portuguesa, espanhola e inglesa com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

3.1 CONCEITO GERAL

Síndrome de Griscelli ou Albinismo Parcial com Imunodeficiência é um distúrbio imunológico raro e capaz de ser fatal, caracterizado pela diluição pigmentar e imunodeficiência celular variável. Representa uma alteração no transporte de melanossomos (corpúsculos intracelulares que armazenam melanina) com a presença de grandes grupos de grânulos de pigmento na haste capilar, resultando em uma cor cinza prateada, simultaneamente com graus variáveis de imunodeficiência. A Síndrome de Griscelli foi classificada em três subtipos distintos com base nas características genéticas e moleculares, todos apresentando diluição semelhante do pigmento.

3.2 FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da Síndrome de Griscelli é fundamentada no transporte restrito de melanina que leva

à deposição de melanossoma nos melanócitos. Em 1997, localizaram uma mutação homozigótica do gene que codifica a proteína VA da miosina (MYO5A) em uma menina turca com Síndrome de Griscelli. Em 2000, o mesmo autor expôs evidências indicando a presença de um segundo locus associado a esta síndrome na região 15q21, localizada a uma distância menor que 7,3 do gene MYO5A, o gene RAB27A.

A Síndrome de Griscelli Tipo 1 manifesta-se com hipomelanose e déficit neurológico primário. Provocada por mutação no gene MYO5A, relacionado com cabelos grisalhos, atraso psicomotor grave e sério comprometimento neurológico primário, como desenvolvimento tardio e retardo mental. O gene MYO5A codifica a proteína motora miosina-Va, que é bastante expressa no cérebro e desempenha uma função muito importante nos neurônios.

A Síndrome de Griscelli Tipo 2 é provocada por mutação no gene RAB27A, caracterizando-se também com hipomelanose, deterioração imunológica e manifestações da síndrome hemofagocítica. Está relacionado a uma imunodeficiência primária devido ao comprometimento da célula T e da atividade citotóxica natural killer, provocando suscetibilidade para infecções repetidas que resulta em uma condição com risco de vida conhecida como síndrome hemofagocítica ou linfo-histiocitose hemofagocítica (HLH), geralmente estimulada por vírus e marcada por períodos de febre, hepatoesplenomegalia e pancitopenia.

O gene RAB27A codifica a pequena proteína GTPase Rab27a, fundamental para ancoragem periférica de melanossomos em melanócitos, assim como exocitose de grânulos citolíticos em linfócitos T citotóxicos e células naturais killers ou vesículas secretoras em células endócrinas.

A Síndrome de Griscelli Tipo 3 apresenta apenas manifestações cutâneas geradas por mutação no gene da melanofilina (MLPH), sendo limitados a defeitos de hipopigmentação.

3.3 QUADRO CLÍNICO

A Síndrome de Griscelli mostra-se com manifestações clínicas, neurológicas e imunológicas. As características clínicas são compostas por albinismo parcial, cabelos prateados, prejuízos neurológicos variáveis, imunodeficiência associada à hepatoesplenomegalia e infecções recorrentes. As manifestações neurológicas englobam hipertensão intracraniana, sinais cerebelares, hemiparesia, hipotonia, retardo no desenvolvimento psicomotor e convulsões. O quadro imunológico apresenta-se com redução da hipersensibilidade e função linfocitária natural killer tardia e comprometida. A característica mais expressiva da pele é o albinismo.

3.4 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é feito geralmente entre 4 meses e 7 anos de idade, tendo sido relatado caso em paciente mais jovem, de 6 semanas. É determinado através da combinação de apresentação clínica, achados

microscópicos característicos de luz e elétrons e ausência de grânulos gigantes em leucócitos.

Na análise microscópica dos cabelos evidenciam-se aglomerados de pigmentos de melanina agregados, acumulados principalmente na área medular. A infiltração de neutrófilos e macrófagos ocorre na maioria dos casos, na substância branca, podendo ser verificada, através da ressonância magnética cerebral.

Na Síndrome de Griscelli Tipo 2 são observadas áreas hiperdensas do cérebro, dilatação ventricular e calcificações periventriculares, e ainda atrofia cerebral na Síndrome de Griscelli Tipo 1. Além disso, pesquisa revela altos níveis de triglicerídeos, baixa imunidade celular caracterizada por um índice de fitohemaglutinina não reativo e um teste derivado de proteína purificada negativo. A biópsia da medula óssea apresenta hemaflagocitose.

Em exames laboratoriais, os pacientes podem apresentar neutropenia, trombocitopenia, anemia recorrente ao aumento dos níveis de triglicerídeos e alguns têm hipogamaglobulinemia. A camada córnea contém pouca melanina, sugerindo um defeito de transporte da melanina para os queratinócitos na Síndrome de Griscelli.

Os achados histológicos da biópsia de pele demonstram ausência de células de Langerhans e os grumos de melanina possuem distribuição irregular na pele, e estão ausentes nos queratinócitos e cabelos com grumos e melanina com distribuição medular compatíveis com a doença.

3.5 TRATAMENTO

O Albinismo Parcial com Imunodeficiência possui um prognóstico muito ruim e o tratamento varia de acordo com o tipo da condição. A gravidade do comprometimento neurológico vai determinar sobre a vida do paciente, pois a Síndrome de Griscelli Tipo 1 não tem cura. Já a Síndrome de Griscelli Tipo 3 não precisa de tratamento, há apenas alteração na pigmentação.

O tratamento da doença consiste na indução de intervalos em períodos de fases aceleradas através de corticoide, metotrexate intratecal, epipodofilotoxina e irradiação craniana. Um regime com globulina anti-timócito, corticoide e ciclosporina também já foi usado e obteve sucesso.

Semelhante a outras imunodeficiências primárias, a única alternativa para a cura é o transplante de medula óssea. A melhor opção para o tratamento da Síndrome de Griscelli Tipo 2 é o transplante de medula óssea (TMO) que deve ser realizado o mais precocemente possível.

3.6 DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os diagnósticos diferenciais incluem duas entidades clínicas: a Síndrome de Elejalde, que se manifesta predominantemente com alterações neurológicas, e a Síndrome de Chediak-Higashi, com imunodeficiência grave e presença de grânulos intracitoplasmáticos leucocitários.

É extremamente importante diferenciar a Síndrome de Griscelli entre as variações clínicas presentes, visto que modificará a conduta em cada um dos tipos.

Alguns autores não distinguem diferenças clínicas entre a Síndrome de Griscelli Tipo 1 e a Síndrome de Elejalde, considerando-os a mesma doença. Entretanto, existem evidências moleculares que sustentam a possibilidade de tratar-se de duas patologias relacionadas com cromossomos diferentes.

3.7 REPERCUSSÕES

Crianças com Síndrome de Griscelli Tipo 2 frequentemente apresentam cabelos grisalhos e cor da pele relativamente clara em curto prazo. Na maioria das vezes possuem uma suscetibilidade aumentada a infecções piogênicas recorrentes e podem manifestar hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e episódios regulares de febre.

Pacientes com Síndrome de Griscelli Tipo 2, em sua maior parte são acometidos com o desenvolvimento da Linfo-Histiocitose Hemofagocítica (HLH), “fase acelerada”, que ocorre dos 6 aos 12 meses de idade.

Vale ressaltar que, as manifestações neurológicas observadas em pacientes com essa síndrome, estão relacionadas ao desenvolvimento de HLH, e não diretamente da mutação genética. Isso pois o gene RAB27A associado à Síndrome de Griscelli Tipo 2 não é expresso nas células neuronais.

A HLH, também conhecida como Síndrome de Ativação Macrofágica Primária ou “fase acelerada”, se trata de uma hiperinflamação grave gerada por resposta imune descontrolada e ineficaz. Se manifesta com febre prolongada, hepatoesplenomegalia, sinais de alterações hepáticas (como icterícia, aumento das transaminases, redução do fibrinogênio e/ou aumento de triglicérides, ferritina e lactato desidrogenase), linfadenopatia e deficiência de pelo menos duas linhagens de células hematopoiéticas. Os sintomas neurológicos também podem acontecer, desde paralisia do nervo craniano até quadros de convulsões e rebaixamento do nível de consciência. O líquido cefalorraquidiano mostra aumento do número de leucócitos e/ou de proteínas. Já a histopatologia mostra infiltração linfoproliferativa da medula óssea e do sistema retículo-endotelial.

A HLH é causada por uma deficiência da atividade citotóxica que gera a redução da capacidade de regulação da resposta imune. E ainda há a ativação e proliferação prolongada das células natural killer. Essas, por sua vez, produzem grandes quantidades de citocinas (como IFN γ , TNF α e GM-CSF) que ativam macrófagos e células dendríticas. Ocorre então a migração dessas células para os locais de inflamação, as quais vão produzir citocinas pró-inflamatórias e quimiocinas em altos níveis. Tal resposta tão exacerbada é a responsável pelos sinais e sintomas laboratoriais da “fase acelerada”.

O diagnóstico é realizado por meio de critérios clínicos e laboratoriais. De acordo com a Histiocyte Society (associação médica, composta por mais de 200 médicos e cientistas ao redor do mundo), são necessários cinco dos oito seguintes critérios: febre prolongada, aumento do baço, disfunção de células naturais killer, citopenia em pelo menos duas linhagens de células sanguíneas, hipertrigliceridemias

ou hipofibrinogenemia, hiperferritinemia, evidência de hemofagocitose na medula óssea sem características de malignidade e nível sanguíneo elevado de CD25 solúvel (sinal de ativação de célula T).

4. CONCLUSÃO

Por se tratar de uma síndrome extremamente rara, a literatura ainda é ínfima em informações atuais e relevantes. Há poucos estudos acerca de possíveis condutas e tratamentos eficazes. Desta forma, é notória a relevância em conhecer a respeito da patologia e dar devida importância à anamnese e ao exame físico bem realizados, para que o diagnóstico precoce seja cada vez mais uma realidade. Possibilitando, dessa forma, interferir significativamente na sobrevivência do paciente portador de Síndrome de Griscelli, já que se trata de uma doença potencialmente fatal.

5. DECLARAÇÃO DE INTERESSES

Nós, autores deste artigo, declaramos que não possuímos conflitos de interesses de ordem financeira, comercial, político, acadêmico e pessoal.

6. REFERÊNCIAS

Dotta, L., Parolini, S., Prandini, A., Tabellini, G., Antolini, M., Kingsmore, SF, & Badolato, R. (2013). **Sinais clínicos, laboratoriais e moleculares de imunodeficiência em pacientes com albinismo oculocutâneo parcial.** *Jornal da Orphanet sobre doenças raras*, 8, 168. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-8-168>

FANTINATO, Giovana Tadéia et al. Do you know this syndrome?. **Anais brasileiros de dermatologia**, v. 86, n. 5, p. 1029-1029, 2011.

MÉNASCHE, Gaël; FELDMANN, Jérôme; HOUDUSSE, Anne; DESAYMARD, Catherine; FISCHER, Alain; GOUD, Bruno; BASILE, Geneviève de Saint. Biochemical and functional characterization of Rab27a mutations occurring in Griscelli syndrome patients. **Blood**, [s.l.], v. 101, n. 7, p. 2736-2742, 1 abr. 2003. American Society of Hematology.

MESCHEDE, I.p.; SANTOS, T.o.; IZIDORO-TOLEDO, T.c.; GURGEL-GIANETTI, J.; ESPREAFICO, E.m.. Griscelli syndrome-type 2 in twin siblings: case report and update on rab27a human mutations and gene structure. : case report and update on RAB27A human mutations and gene structure. **Brazilian Journal Of Medical And Biological Research**, [s.l.], v. 41, n. 10, p. 839-848, out. 2008. FapUNIFESP (SciELO).

MORALES, David; ZALDIVAR, Gelder. Síndrome de Griscelli: Reporte de Caso. **Acta Pediátrica**

Hondureña, v. 9, n. 2, p. 943-947, 2019.

ROSADO, Mónica Fabiana Burgos et al. Caso clínico: Síndrome de Griscelli tipo 2. **Revista de la Sociedad Cruceña de Pediatría**, v. 7, n. 3, p. 16.

Sheela SR, Latha M, Injody SJ. Griscelli syndrome: Rab 27a mutation. **Indian Pediatr.** 2004;41(9):944-947.

VIEIRA-KARUTA, Simone C.; SILVA, Izabella C. Bertoldo; ALMEIDA, Nádia Aparecida P.; NORONHA, Lúcia de; SANTOS, Mara Lúcia S.f.; LIBERALESSO, Paulo B.n.. Griscelli syndrome and electroencephalography pattern. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, [s.l.], v. 66, n. 2, p. 420-422, jun. 2008. FapUNIFESP (SciELO).

ÍNDICE REMISSIVO

A

ácidos graxos 25, 26, 27, 29

acuidade visual 25, 27

anemia 10, 13, 32, 33

anomalia 18, 19, 21, 22

Anomalias 25, 27

aplicação de oxigênio 32, 33

atendimento hospitalar 37

atraso psicomotor 10, 12

B

baixa estatura 25, 27

C

cabelos grisalhos 10, 12, 14

câmaras hiperbáricas 32, 33

cicatrização 32, 33, 34, 39

cifoesciose 25, 28

complicações físicas 37

comprometimento neurológico 10, 12

córnea 10, 13

corrente elétrica 37

couro cabeludo 18, 19, 20

crescimento lento 18, 20

cuidados imediatos 37

D

defeito na queratina 25, 27

déficit neurológico 10, 12

desaminase 18, 20

desenvolvimento motor 25, 27

desenvolvimento tardio 10, 12

desmielinização 25, 27

desordem neurocutânea 25, 26

deterioração imunológica 10, 12

E

eixo capilar 18, 20, 21

envelhecimento celular 32, 34

enzima 20, 25, 26, 28, 32, 34

esmalte dentário 22, 25, 27

F

feridas hipóxicas 32, 33, 34

fibras nervosas 25, 27

fornecimento de nutrientes 32, 34

fotofobia 25, 27

fraqueza capilar 18, 20

fricções 37

G

gene ALDH3A2 25, 26

gene MYO5A 10, 12

gene RAB27A 10, 12, 14

H

haste capilar 10, 11, 18, 19, 21

hiperóxia 32, 33

hipertelorismo 25, 27

hipogamaglobulinemia 10, 13

hipomelanose 10, 12

hipopigmentação 10, 12

I

ictiose congênita 25, 26, 27, 28

imunodeficiência 10, 11, 12, 13, 15

infecções repetidas 10, 12

isquemia aguda 32, 33

L

lactantes 10, 11

lesão de tecido 32, 33

lesões cutâneas 37

longas interações 37

M

maculopatia cristalina 25, 27

manifestações dermatológicas 25, 27

material necrosado 32, 34

melanina 10, 11, 12, 13

melanosomos 10, 11, 12

metabólitos lipídicos 25, 26

mielinização 25, 27

mutações autossômicas 18, 20

N

neutropenia 10, 13

níveis de triglicerídeos 10, 13

O

osteomielite crônica refratária 32, 33

oxidação 25, 26, 27, 28

oxigênio 32, 33, 34

oxigenoterapia hiperbárica (OHB) 32, 33

P

paraplegia 25, 26, 27, 28

peptidilarginina 18, 20

Pili Trianguli 18, 19

primeiro atendimento 38

procedimentos cirúrgicos reconstrutivos 37

processos de infecção 32, 33

produtos químicos 37

Q

queimaduras 33, 37, 38, 39

queratinócitos 10, 13

R

radiação 32, 33, 38

radical livre 32, 34

replicação celular 32, 34

retardo mental 10, 12, 25, 26, 27

retardo progressivo 25, 27

S

saúde pública 37

Síndrome de Griscelli 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15

Síndrome de Sjögren-Larsson (SSL) 25, 26

Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI) 18, 19

síndrome genética 25

síndrome hemofagocítica 10, 11, 12

síndrome piramidal 25, 27

superóxido 32, 34

superóxido dismutase 32, 34

T

terapia de oxigênio 32

tetraplegia 25, 26, 27, 28

tonicidade 18, 20

transfusão sanguínea 32, 33

transglutaminase 18, 20

trombocitopenia 10, 13

U

úlceras 32, 33, 34

V

visitas ambulatoriais 37

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

editoraomnisscientia@gmail.com 

<https://editoraomnisscientia.com.br/> 

@editora_omnis_scientia 

<https://www.facebook.com/omnis.scientia.9> 

+55 (87) 9656-3565 

Dermatologia

ALÉM DA ESTÉTICA

editoraomnisscientia@gmail.com 

<https://editoraomnisscientia.com.br/> 

@editora_omnis_scientia 

<https://www.facebook.com/omnis.scientia.9> 

+55 (87) 9656-3565 